

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THESE

N°

477

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

André, Francis RICHARD

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 28 Décembre 1937, à L'ETOILE (Somme)

Présentée et soutenue publiquement le 1964

A PROPOS D'UN CAS
DE DYSPLASIE FIBREUSE DES OS
AVEC PIGMENTATION
DISCUSSION DU SYNDROME D'ALBRIGHT

Président : Monsieur M. DECHAUME (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS - VI°

1964

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1964

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

André, Francis RICHARD

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 28 décembre 1937 à L'ETOILE (Somme)

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--

A PROPOS D'UN CAS DE

DYSPLASIE FIBREUSE DES OS

AVEC PIGMENTATION

DISCUSSION DU SYNDROME D' ALBRIGHT

--

Président : Monsieur M. DECHAUME (Professeur)

--

D. P. TAIB

8, rue Casimir Delavigne

PARIS

1964



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BINET (L),
BULLIARD (H), CADENAT (F), CATHALA (J), CHABROL (E),
CHAILLEY-BERT (P), DEBRE (R), FEY (B), GALLLIARD (H),
GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN
(E), HAZARD (R), HEUYER (G), LAROCHE (G), LAVIER (G),
LELONG (M), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P),
MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P), MOUQUIN (M),
OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT (P), PETIT-
DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHTER
(C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J).

DOYEN M. CORDIER (G)

1er ASSESSEUR M. BARGETON (D)

2e ASSESSEUR M. CASTAIGNE (P)

I - PROFESSEURS

1°-CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
	{ BUGNARD (L)
Biophysique médicale	{ DOGNON (A)
	{ DJOURNO (A)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (bactér. et virol.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT (L)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)

Pathologie exotique	N...
Pathologie exp. et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	{ LAROCHE (Cl)
	{ BRICAIRE (H)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Path. et Thér. générale	DEPARIS (M)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	{ PARROT (J)
	{ BARGETON (D)
Phys. et Path. obstétricale	LEPAGE (F)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Tech. chir. et Chir. exp.	CAUCHOIX (J)
Thérapeutique	CONTE (M)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P)
	{ POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J)
Physiologie	DEJOURS (P)
Physique médicale	{ KELLERSHOHN (L)
	{ GOUGEROT (L)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H)

2° - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale	REDON (H)	
Clinique cardiologique	SOULIE (P)	
{ Beaujon	LORTAT-JACOB(J.L.)	
{ Cochin	LEGER (L)	
Cliniques chi- rurgicales	{ Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	{ Pitié	CORDIER (G)
	{ Saint-Antoine	GOSSET (J)
	{ Salpêtrière	SICARD (A)
	{ Tenon	OLIVIER (Cl)
Clin. de Chir.inf. et orth.	FEVRE (M)	
Clin. chir. orth. et traumatol.	MERLE d'AUBIGNE (R)	
Clin. de chir. cardio-vasculaire	DUBOST (Ch.)	
Clin. de Chir. pleuro-pulmonaire	MATHEY (J)	
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)	
Clinique de Génétique Médicale	LAMY (M)	
Clinique gynécologique	HUGUIER (J)	

MM.

Clin. des mal. cut. et syphil.	DEGOS (R)	
Clin. des mal. des enfants	TURPIN (R)	
Clin. des maladies infectieuses	MOLLARET (P)	
Clin. des mal. ment. et de l'encéph.	DELAY (J)	
Clin. des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)	
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)	
Clin. des mal. du système nerveux	CASTAIGNE (P)	
Cliniques médicales	{ Broussais	LENEGRE (J)
	{ Broussais	MILLIEZ (P)
	{ Sainte-Anne	BOUDIN (G)
	{ Cochin	BROUET (G)
	{ Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
	{ Lariboisière	SEZE (S. de)
	{ Pitié	DREYFUS (G)
	{ Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
Clin. d'hydrologie et climatologie	DEBRAY (Ch)	
Clin. méd. inf. de pédiatrie sociale	MARIE (J)	
Clinique médicale propédeutique	JUSTIN-BESANÇON (L)	
Clin. méd.-Soc. du diabète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)	
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID (M)	
Clinique neurologique	GARCIN (R)	
Cliniques obstétricales	{ Baudelocque	LACOMME (M)
	{ Foch (Suresnes)	MERGER (R)
Clin. obst. et gynécologique	VARANGOT (J)	
Clinique ophtal- mologique	{ Hôtel-Dieu	RENARD (G)
	{ Cochin	OFFRET (G)
Clin. oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)	
Clin. de péd. et de puériculture	N...	
Clinique de pneumo-physiologie	BERNARD (E)	
Clin. de neuro-psychiatrie infantile	MICHAUX (L)	
Clin. de rhumat. méd. et soc.	COSTE (F)	
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)	
Clinique thérapeutique chirurgicale	ROUX (M)	
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)	
Clinique urologique	ABOULKER (P)	
Clinique traumatologique	PADOVANI (F)	
Séméiologie médicale	DOMART (A)	
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F)	
Séméiologie traumatique et orth.	JUDET (R)	
Clinique urologique	COUVELAIRE (R)	
Hygiène et clin. de la 1ère enfance	N...	

b) Professeurs à titre personnel

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A)
Maladies infectieuses	BASTIN (R)

Médecine

Oto-Rhino-Laryngologie

Pneumo-Phtisiologie

Rhumatologie

MM.
(AZERAD (E)
(BOUR (H)
(LAMBLING (A)
(LHERMITTE (F)
(PEQUIGNOT (H)
(PERRAULT (M)
(SIGUIER (F)
(WORMS (R)
(MADURO (R)
(KREIS (B)
(DELBARRE (F)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie

Anatomie pathologique

Anesthésiologie

Bactériologie

Biochimie médicale

MM.
(CABROL (C)
(COUINAUD (C)
(GILLOT (C)
(HUREAU (J)
(GAUTHIER-VILLARS
((Melle P)pr. s. ch.
(ABELANET (R)
(CHOMETTE (G)
(GOUYGOU (Ch.)
(pr. s. ch.
(NEZELOFF (Ch.)
(ORCEL (L)
(PAILLAS (J)
(N. du BOUCHET (Mme)
(KERN (E)
(VOURC'H (G)
(BARBIER (P)
(CHRISTOL (D)
(DAGUET (G)
(Le MINOR (L)
(TOURNIER (P)
(BAULIEU (Et)m. conf.
(BOURILLON (R)
(CARTIER (P)
(pr. s. ch.
(CORNILLOT (P)
(DREYFUS (J. Cl.)
(GONNARD (P)
(JEROME (H)
(KRUH (J)
(LEGRAND (J. Cl.)
(NORDMANN (J)

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	{ PLAS (F)
Biologie médicale	{ BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN(P) HARTMANN (L)
Carcinologie	{ BOIRON (M) DENOIX (P) MATHE (G) SELIGMANN (M)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-syphiligraphie	{ CIVATTE (J) DUPERRAT (B) HEWITT (J) TOURAIN (R)
Electro-Radiologie	{ HEITZ (F) M. Conf. LEDOUX-LEBARD(G) ROUX (Ch)
Embryologie	{ BESSIS (M) BILSKI-PASQUIER(G)
Hématologie	{ DAUSSET (J) DUHAMEL (G)
Histologie	{ COUJARD (R) Pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M) RACADOT (J) SCHRAMM (B)
Hydrologie	{ BESANÇON (F) CORNET (A)
Hygiène	{ BLANCHER (G) CORRE-HURST(Mme L) ROUSSEL (A) SAPIN-JALOUSTRE(H)
Maladies infectieuses	{ DUPONT (V) LISSAC (J) RAPIN (M)
Maladies métaboliques	{ ANTOINE (B) CROSNIER (J) RICHEL (G) SEBAOUN (J)

	MM.
Médecine légale	(BOURGUIGNON (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
	(HADENGUE (A)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B)
	(CAMBIER (J)
	(CATHALA (H)
	(ESCOUROLLE (R)
	(GAUTIER (J.-Cl.)
Neuro-Psychiatrie	LAPRESLE (J)
	(LEREBoullet (J)
	(PICHOT (P)
	(TARDIEU (G)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
	(LEVY (J)
	(LEWIN (D)
Obstétrique	MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(SENEZE (J)
	(SUREAU (C)
	(TCHOBRouTSKY (Mme C)
	(THOYER-ROZAT (J)
	(AUVERT (Mme B)
	(BREGEAT (P)
Ophtalmologie	DUBOIS (A)
	(FONTAINE (Mme M)
	(SARAUX (H)
	(DUPARC (J)
	(MAURER (P)
Orthopédie	MEARY (R)
	(POSTEL (M)
	(RAMADIER (J)
	(DEBAIN (J)
Oto-rhino-laryngologie	PIALOUX (P)
	(SERGENT (H)
	(GOLVAN (Y)
Parasitologie	HO THI SANG (Mlle)
	(LAPIERRE (J)

	MM.
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.-P.)
	(BLONDEAU (Ph)
	(CERBONNET (G)
	(CHATELIN (C.-L.)
	(DAUTRY (P)
	(DEMIRLEAU
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
	(FLABEAU (F)
	(GALEY (J.-J.)
	(GARBAY (M)
	(GARNIER (H)
Pathologie chirurgicale	(GAUDART-D'ALLAINES
	(GERMAIN (A)
	(LATASTE (J)
	(LOYGUE (J)
	(MAILLARD (J.-N.)
	(MERCADIER (M)
	(NATALI (J)
	(PELLERIN (D)
	(PERROTIN (J)
	(PREMONT (M)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
	(VAYSSE (J)
Pathologie exotique	(SCHNEIDER (J)
	(BERTHAUX (P)
	(COTTENOT (Fr)
	(LOEPER (J)
Pathologie expérimentale	(Pr. s. ch.
	(MAURICE (J)
	(MIKOL (Cl)
	(PAUPE (J.-R.)
	(ACAR (J)
	(AUQUIER (L)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BEAUMONT (J.-L.)
	(BERNIER (J.-J.)
	(BOUVIER (J.)
Pathologie médicale	(BOUVRAIN (Y.)
	(BRISSAUD (H.)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CANIVET (J)
	(CARLOTTI (J)
	(CATINAT (J)

MM.

Pathologie médicale

(CHRETIEN (J)
(CLOAREC (M)
(COBLENTZ (B)
(CONTAMIN (F)
(COURY (C)
(DEBRAY (J)
(ETIENNE (J.-P.)
(FREZAL (J)
(FRITEL (D)
(FUNCK-BRENTANO (J-L)
(GRIVAU (M)
(HAZARD (J)
(HENNEQUET (A)
(HIMBERT (J)
(HOUSSET (E)
(LAGRUE (G)
(LESOBRE (R)
(LEVEQUE (B)
(MACREZ (C)
(MOREAU (L)
(NENNA (A)
(NICK (J)
(POULET (J)
(ROYER (P)
(TCHERDAKOFF (Ph)
(THIBAUT (Ph)
(TOURNEUR (R)
(VILLIAUMEY (J)
(WOLFROMM (R)

Pédiatrie-Puériculture

(ALAGILLE (D)
(ALISON (J)
(CANLORBE (P)
(GORIN (R)
(LAFOURCADE (J)
(LEPERCQ (G)
(LESTRADET (H)
(MALLET (R)
(MINKOWSKY (A)
(MOZZICONACCI (P)
(POLONOVSKI (C)
(REY (J)
(RIBIERRE (M)
(ROSSIER (A)
(VIALATTE (J)
(MANDE (R)

Pharmacologie

(BOISSIER (J)
(LECHAT (P)

	MM.
Physiologie	{ BARRES (G)
	{ DURAND (J)
	{ GIRARD (Fr)
	{ HUGELIN (A)
	{ LAURENT (D)
	{ SCHERRER (J)
	{ Pr. s. ch.
	{ VASSEUR (B)
	{ CHANTEUR (J)
	{ COURSAGET (J)
	{ GREMY (F)M.conf.
Physique médicale	{ MILHAUD (G)
	{ PAGES (J.-Cl.)
	{ PELLERIN (P)
	{ ROUCAYROL (J.C)
	{ Pr. s. ch.
	{ TUBIANA(M)M.conf.
	{ DECROIX (G)
Pneumo-phtisiologie	{ ISRAEL (L)
	{ MEYER (A)
	{ RENAULT (P)
	{ SORS (Ch)
	{ DENIKER (P)
Psychiatrie infantile	{ DUCHE (D)
	{ FLAVIGNY (H)
	{ DUBOST (J)
Radiologie médicale	{ LEFEBVRE (J)
	{ MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	{ MASSIAS (P)
	{ CAUHEPE (J)
	{ CERNEA (P)
	{ CHAPUT (Mme A)
Stomatologie	{ M. c. agr.
	{ CREPY (Cl)
	{ FLEURY (R)
	{ GRELLET (M)
	{ CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	{ FOUET (P)
	{ LABET (R)
	{ MARCHE (J)
	{ AUVERT (J)
Urologie	{ MOULONGUET (A)
	{ QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	{ RAMBERT (P)
	{ THIEFFRY(S)
	{ GRASSET (J)
Clinique obstétricale	{ MAYER (M)
	{ MORIN (P)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P)
Clin. péd. et puériculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES
UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE { FOLTANSKI (E)
SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G)
Conservateur en Chef de la	{
Bibliothèque	
Conservateur du Musée d'Histoire	
de la Médecine	M.le Docteur HAHN (A)
	{
Conservateurs	{ DUMAITRE (P)
	{ LE NOIR (G)
	{ QUIEVREUX (E)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J), FORGET (F)
	{ Mlle LAURENT (H), Dr SCHILLER (J)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A mes Chers Parents

En témoignage de mon
affection et en
reconnaissance des
sacrifices qu'ils
ont consentis pour
moi



A Monsieur le Professeur Michel DECHAUME,

Professeur de Clinique Stomatologique à la
Faculté de Médecine,
Membre de l'Académie Nationale de Médecine,
Stomatologiste des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait le très
grand honneur d'accep-
ter la présidence de
cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre respec-
tueuse reconnaissance.



A Monsieur le Professeur DUPERRAT

Qui m'a inspiré le sujet
de cette thèse

A Monsieur le Docteur FRIEZ
Stomatologiste des Hôpitaux

En témoignage de mon
profond respect et en
reconnaissance de toutes
les marques d'affectueux
intérêt qu'il m'a portées

A Monsieur le Docteur CAUHEPE
Stomatologiste des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur J.F. LAROCHE
Stomatologiste des Hôpitaux

Qui, en tant d'occasions,
m'a manifesté sa
sympathie

A Monsieur le Docteur A. VAISMAN
Directeur de l'Institut Alfred Fournier

A Monsieur le Docteur BOUVET
Chef de Travaux Pratiques à l'Institut
de Stomatologie

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

A mes Amis

A PROPOS D'UN CAS DE
DYSPLASIE FIBREUSE DES OS
AVEC PIGMENTATION

DISCUSSION DU SYNDROME D'ALBRIGHT

-:-:-:-



A l'occasion d'une observation clinique dans le service de notre maître le Docteur FRIEZ, nous avons cru pouvoir poser le diagnostic de "Syndrome d'Albright" chez une petite fille de 9 ans $\frac{1}{2}$.

En effet la classification nosologique de cette affection a fait naître bien des confusions ; elle suscite encore beaucoup de controverses que ne simplifie pas la rareté des observations.

C'est pourquoi nous avons cru possible en rassemblant quelques documents de présenter cette monographie et de donner à notre observation une appellation nosologique voisine.

L'isolement du "Syndrome d'Albright" est une acquisition relativement récente.

En effet une publication de Von RECKLINGHAUSEN en 1891 sur "16 cas d'ostéite chronique" englobe plusieurs cas de maladies osseuses d'évolution semblable. Nous pouvons penser maintenant que l'auteur a juxtaposé sans distinction des cas :

- d'ostéose parathyroïdienne
- d'ostéomalacie
- de carcinome généralisé
- plus deux cas que l'on peut considérer comme des dysplasies.

Les premières radiographies apparues quelques années plus tard vont contribuer à entretenir cette confusion en donnant des images des lésions osseuses très comparables.

En 1914 EMSLIE décrit des lésions kystiques englobées dans un tissu fibreux.

Puis MATON signale l'absence d'adénome parathyroïdien dans certaines ostéites généralisées fibreuses et kystiques.

En 1926 MANDL signale la guérison d'une ostéose fibrokystique généralisée par ablation d'un adénome parathyroïdien. A cette époque l'intérêt que suscite l'ostéose parathyroïdienne est tel que cette maladie semble dans l'esprit des initiés absorber toutes les ostéopathies d'expression radiologique voisine. C'est une des "maladies vedettes" du moment ; c'est la seule ostéopathie comportant une sanction thérapeuti-

que nette et efficace : la parathyroïdectomie. La première intervention de ce type en France fut faite en 1929 à l'hôpital Saint Louis par CHIFFOLIAU à la demande d'André LERI (6e cas mondial). Il faut attendre 1931 avec la remarquable thèse de LIEVRE en France pour avoir le document qui complété depuis fait encore autorité.

L'auteur sépare l'ostéose parathyroïdienne des ostéoses fibro-kystiques à localisations multiples non parathyroïdiennes.

La même année HUNTER et TURNBULL en Grande-Bretagne aboutissent à des conclusions identiques. Ces ostéopathies sont avant tout caractérisées par l'absence de syndrome humoral. Cette distinction est confirmée par JAFFE en 1933. En 1933 également SNAPPER et PARISEL rapportent l'observation d'une ostéite fibreuse à localisations multiples qu'ils attribuent à une "granulomatose généralisée des os". En 1937 SNAPPER semble vouloir ramener dans le cadre des xanthomatoses osseuses le groupe des ostéoses pseudo-kystiques non parathyroïdiennes.

Enfin, 1937 c'est aussi l'année de la publication fondamentale d'ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON, et SMITH qui isolent et décrivent le syndrome avec sa triade faite de l'association

- de lésions osseuses
- d'une pigmentation cutanée
- d'une puberté précoce.

Ils insistent sur le caractère disséminé et non généralisé des lésions osseuses.

OBSERVATION

-:-

Le cas que nous nous proposons de rapporter est celui d'une enfant de 10 ans, Martine B..

L'enfant est amenée à la consultation pour une augmentation de volume du maxillaire supérieur droit

- survenue insidieusement,
- d'évolution indolore
- remarquée pour la première fois il y a 1 an ½ (juin 61) lors de moulages pratiqués en vue d'un traitement orthodontique, cette tuméfaction a, depuis, doublé de volume.

L'examen buccal montre cette tuméfaction : (Fig.1)

- à développement antéro-externe
- débordant largement dans le vestibule
- sa consistance est dure (osseuse)
- elle est indolore spontanément et à la pression
- Par ailleurs, la muqueuse est normale, les dents présentent un aspect habituel dans leur forme et dans leur couleur. On ne note pas de retard de la dentition.

Examen général :

On est frappé tout d'abord par l'existence de deux plaques de pigmentation siégeant du côté homolatéral à la tuméfaction (Fig.2).

L'une : englobant la face externe et la face postérieure du cou, remontant en arrière jusque sous l'occipital. En dehors, cette plaque

s'étend au niveau du creux sus-claviculaire, atteignant l'épaule et la région deltoïdienne. En arrière : au niveau de l'épine de l'omoplate.

En avant : au sillon sous-mammaire.

En dedans : on est frappé par la stricte unilatéralité de cette pigmentation qui en aucun point ne dépasse la ligne médiane.

L'autre plaque :

- siège au niveau de la face antérieure du bras droit. Descendant sur le bord externe de l'avant-bras, elle déborde sur ses faces antérieure et postérieure .

Au niveau de ces plaques :

- la peau est d'aspect normal
- l'hyperpigmentation de teinte "café au lait" est uniforme
- les limites de ces plaques sont nettes mais sans liseré périphérique
- Enfin, la pilosité à leur niveau est normale, semblable à celle apparente en peau saine
- Surtout, il n'existe aucune verruquosité ni mollusca à leur niveau.

D'autre part, on note une augmentation de volume des seins ayant débuté progressivement il y a un an environ ; mais pas de pilosité axillaire ou pubienne, aucune perte sanglante.

Par ailleurs, le reste de l'examen est strictement normal. L'enfant est bien portante, normalement douée. Elle ne présente pas de troubles digestifs, pas de troubles endocriniens et en particulier pas de signe d'hyperthyroïdie ; pas de trouble moteur ou sensitif, pas de trouble urinaire.

Examen radiologique

Un examen systématique de tout le squelette nous fait découvrir des lésions osseuses importantes siégeant :

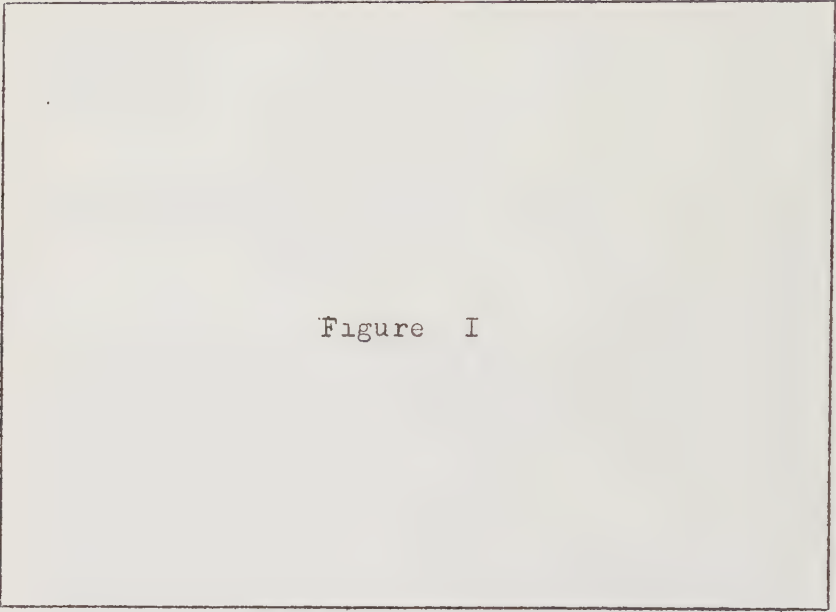


Figure I

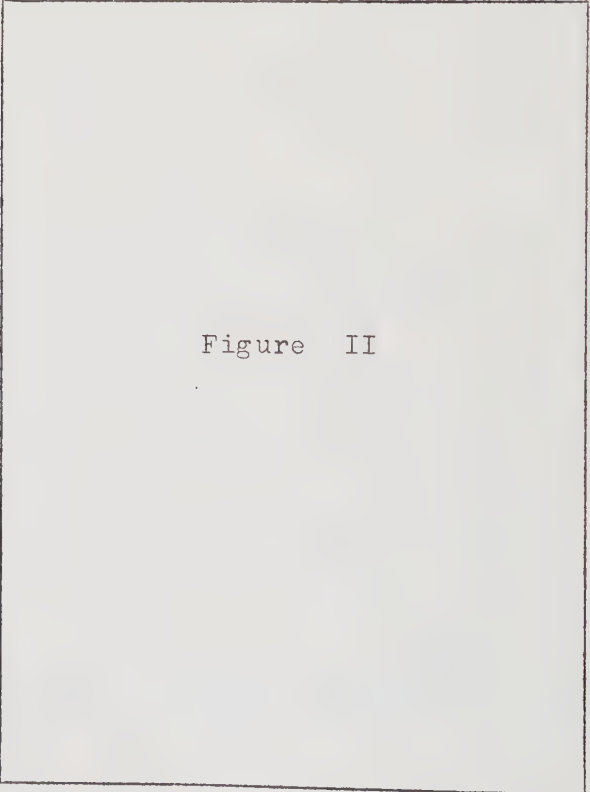
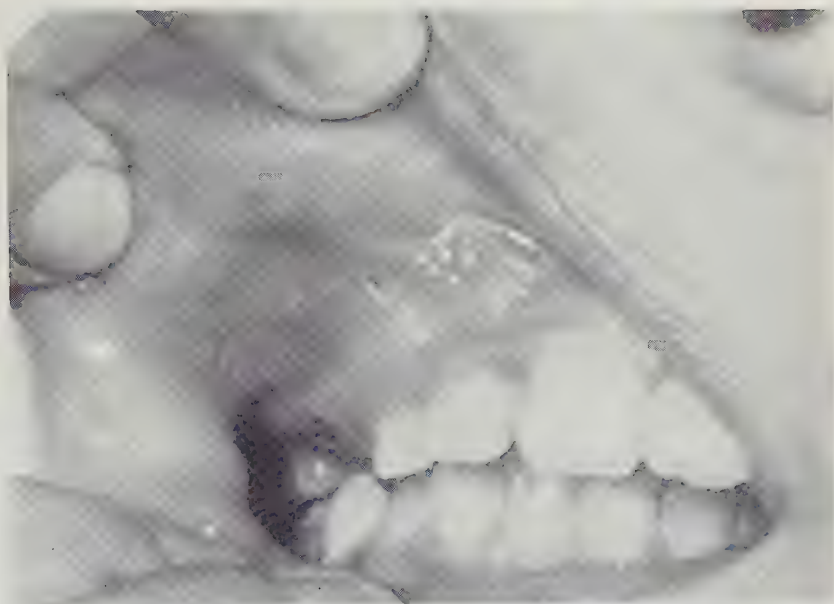


Figure II



1 - au niveau du crâne on note une densification ouatée de la voûte. Il existe une condensation du malaire et du sinus maxillaire, de l'ethmoïde, du sinus sphénoïdal, de la grande aile du sphénoïde à droite (Fig.3). On notera de plus, sur le cliché de profil, une densification de la base du crâne (Fig.4).

2 - D'autres images anormales sont retrouvées au niveau du fémur gauche, du tibia gauche ainsi que du péroné droit (Fig. 5).

Les lésions qui atteignent le péroné présentent les caractéristiques habituelles de la dysplasie fibreuse : élargissement du canal médullaire, amincissement de la corticale. L'os prend un aspect soufflé.

Examens biologiques

Les examens que nous avons pu pratiquer se sont tous révélés normaux (Numération formule sanguine, Dosage du magnésium globulaire, du phosphore minéral, des lipides sanguins) et notamment :

La calcémie : 100 mg/l

Les phosphatases alcalines : 10 Unités King.

La famille étant peu coopérante, nous n'avons malheureusement pas pu pousser les investigations paracliniques aussi loin que nous le désirions. Notamment, il ne nous a pas été possible de pratiquer une biopsie.

Au TOTAL :

Nous sommes en présence d'une affection osseuse chronique, non douloureuse, non fébrile. Sans anomalie biologique, elle survient chez une enfant ; elle est caractérisée :

- par sa dissémination
- par des images radiologiques de condensation voisinant avec des images de lésions pseudokystiques.

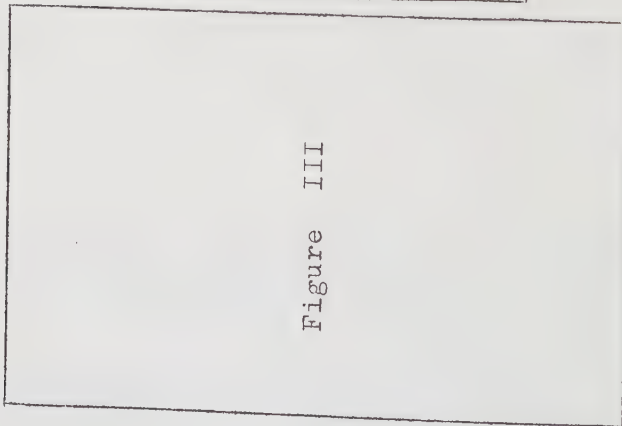


Figure III

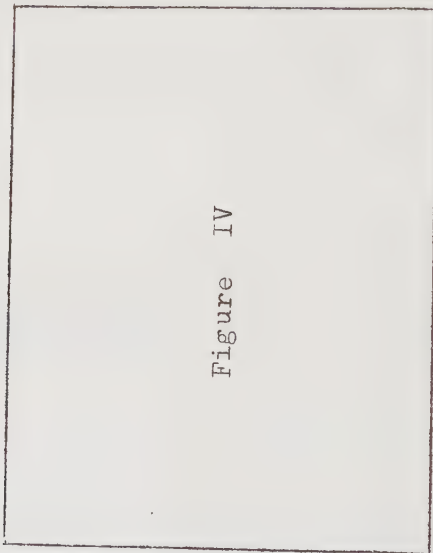


Figure IV

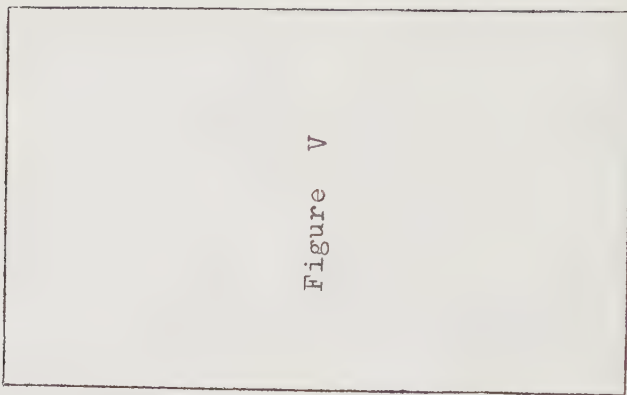
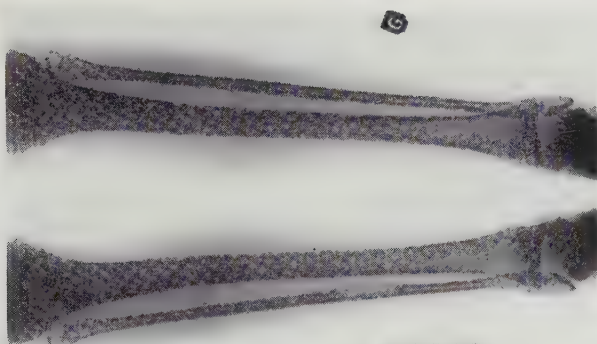
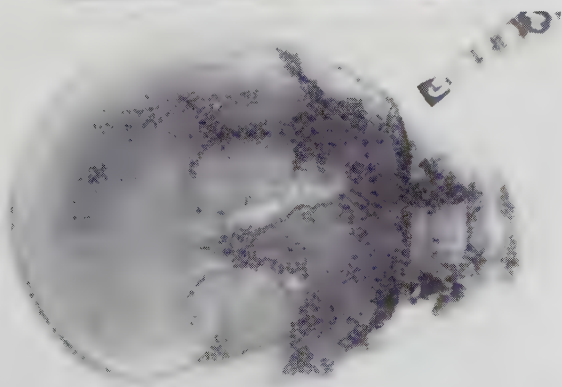
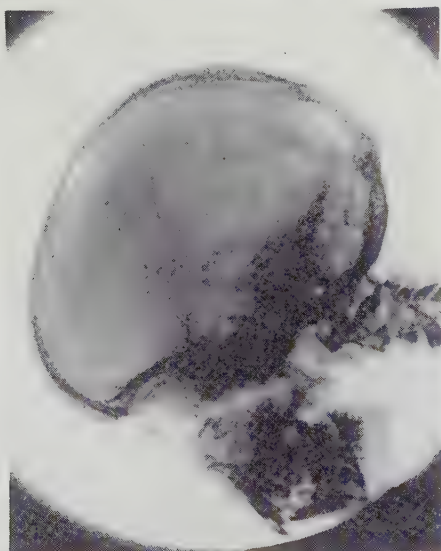


Figure V



D 4926





Ces éléments font entrer cette ostéopathie dans le cadre de la dysplasie fibreuse des os.

L'association d'une pigmentation cutanée nous a fait penser au "Syndrome d'Albright" malgré l'absence de puberté précoce, cette petite fille ayant pourtant une poitrine assez développée.

Avions-nous le droit de poser ce diagnostic ?

LE SYNDROME D'ALBRIGHT

-:-

ETUDE CLINIQUE

Maladie chronique elle touche également les deux sexes. Nous prendrons cependant pour type de description le cas des sujets de sexe féminin qui seuls habituellement réunissent les éléments du syndrome au complet.

Le diagnostic est le plus souvent posé chez des sujets âgés de 2 à 10 ans, mais il n'est pas rare que la maladie reste longtemps latente. Elle se révèle avec un maximum de fréquence vers l'âge de 8 ans $\frac{1}{2}$ par une complication.

Bien qu'apparente dès la naissance, la pigmentation à elle seule n'inquiète pratiquement jamais et ne constitue pas un motif de consultation. Plus souvent, l'alerte est donnée par la survenue d'un écoulement sanguin vulvaire inhabituel chez une fillette. Mais c'est surtout l'installation d'une boiterie, des fractures récidivantes, provoquées par des traumatismes minimes qui préoccupent l'entourage.

Tels sont réunis les trois éléments du Syndrome d'Albright :

- I/ Pigmentation cutanée
- 2/ Puberté précoce
- 3/ Lésions osseuses.

I/ La pigmentation :

Elle est caractérisée par :

- Sa couleur, teinte "café au lait" homogène
- Son absence de correspondance avec le territoire d'un nerf cutané
- Son extension par plaques d'une surface variable sans liséré périphérique
- Son caractère purement maculaire
- Son siège variable en n'importe quel point du corps avec une certaine prédisposition pour le front et le cuir chevelu. On note alors à son niveau une alopécie. Puis viennent dans l'ordre : les joues, le cou, la poitrine, l'abdomen.
- Au niveau des muqueuses, elle prend la forme de taches noirâtres, ardoisées, à tendance plus ou moins confluyente, réalisant des traînées (Pr. DECHAUME).

- Retenons surtout :

D'une part, l'absence au niveau de ces plaques de pilosité, de verruquosité ou de mollusca ;
D'autre part, sa topographie unilatérale, homolatérale aux lésions osseuses ou du moins sa tendance à l'unilatéralité.

2/ La puberté précoce :

Elle a pu être marquée quelques années auparavant par un écoulement vulvaire sanglant témoin de premières règles inattendues dans la petite enfance.

Depuis quelques mois, le tableau se complète par une augmentation de volume des seins puis par l'apparition d'une pilosité pubienne et axillaire.

3/ Les lésions osseuses :

Ce sont celles de la Dysplasie Fibreuse des Os classiquement disséminées (Polyostotic Fibrous Dysplasia).

Si, radiologiquement elles sont bien définies, cliniquement la diversité de leur localisation

va nous amener à étudier autant de formes différentes.

En effet, pour autant que ce schéma clinique réalise une sorte de "portrait robot" du syndrome d'Albright, il n'approche que très grossièrement la réalité et ne laisse que fort peu de place aux caprices de la nature. Chacun des signes cardinaux de la maladie peut présenter une variante

- dans sa forme
- dans son intensité
- être ou non au premier plan du tableau clinique
- voire même être absent.

La pigmentation tout d'abord peut varier dans:

- son étendue : multiples taches pigmentaires au lieu de plaques ou même une seule tache
- Sa localisation : loin d'être toujours unilatérale, homolatérale aux lésions osseuses, elle affecte souvent une disposition bilatérale. Parfois même, l'unilatéralité peut être controlatérale.

Très rarement il est vrai son absence peut être notée (3 fois sur 54 dans une liste de cas recueillis par LIEVRE).

La puberté précoce :

- Son âge de découverte peut aller de la première enfance à l'âge de 11 ans ; son intensité peut être très différente. Très marquée chez cette enfant qui présente sa première menstruation à 6 semaines, des glandes mammaires développées, une pilosité pubienne et axillaire à 3 ans ½ (Am. Heart.);
- ou chez telle autre qui à 6 ans a un aspect de petite adulte (Taccone) ; elle peut se limiter à quelques écoulements rosés à l'âge de 8 ans (Fontaine).

Habituelle chez l'homme, son absence totale est même rapportée par LIEVRE dans 3 cas sur 27 chez la femme (DOCKERTY 3 et 5, FALCONER 2).

Parallèlement à cette puberté précoce, il faut souligner la soudure anticipée des cartilages de conjugaison qui explique la petite taille habituelle de ces malades.

Quant aux lésions osseuses, leur dissémination conditionne les variations majeures de l'expression clinique de la maladie. Elles sont à l'origine de douleurs, de raideur à la mobilisation d'un article, d'amyotrophie et surtout

- de déformations,
- de fractures,
- de compressions.

I - Les déformations

Elles peuvent atteindre les os des membres (inférieurs surtout) et leur donner une courbure anormale ; mais elles sont principalement le fait des lésions céphaliques. Elles peuvent amener à consulter :

- soit pour des motifs d'ordre esthétique : volumineuse asymétrie crânienne, comblement d'un sillon naso-génien par hypertrophie du maxillaire supérieur ,
- soit pour des déformations endobuccales : modifiant ou non l'implantation des dents, elles peuvent entraîner des troubles de l'articulé, de la mastication, de la phonation.

2 - Les fractures

Habituellement, c'est une fracture du col ou de la diaphyse fémorale qui provoque l'hospitalisation de ces malades. Cette fracture va consolider dans un laps de temps normal, mais elle inaugure trop fréquemment une longue

série d'hospitalisations pour récidives (au même endroit ou sur d'autres membres).

3 - Les compressions

C'est l'apanage des lésions qui atteignent les os du crâne rentrant dans la constitution de l'orbite (la plus fréquente des localisations craniennes). L'intensité de leur traduction clinique et sa gravité dépendent de l'extension du processus ostéogénétique et par là du stade évolutif de l'affection.

Très rarement enfin, ces troubles de compression peuvent se retrouver au niveau de la moelle et entraîner une paraplégie (un cas rapporté par TENG).

Mieux que la clinique qui ne peut que nous renseigner sur les conséquences de ces lésions, deux examens complémentaires sont indispensables :

La RADIOGRAPHIE complète de tout le squelette
La BIOPSIE

Leur fidélité va permettre d'assurer le diagnostic.

La RADIOGRAPHIE

Elle va permettre de distinguer deux formes de la maladie :

a/ la forme à lésions osseuses disséminées (Polyostotic Fibrous Dysplasia), la première décrite et de loin la plus fréquente.

b/ la forme à lésion osseuse unique (Monoostotic Fibrous Dysplasia) décrite par JAFFE et LICHTENSTEIN en 1942.

Typiquement, l'aspect radiologique de la dysplasie fibreuse des os comprend trois signes essentiels :

I - Des aires de raréfaction d'allure pseudo-kystique contrastant avec des zones de condensation

2 - Un remaniement fibreux avec élargissement du canal médullaire de l'os atteint qui prend un aspect "soufflé"

3 - Un amincissement de la corticale.

De plus il faut noter que :

- les épiphyses sont habituellement épargnées
- les os non atteints sont strictement normaux
- on ne retrouve pas la décalcification diffuse de l'ostéose parathyroïdienne
- au niveau des os fracturés, la trace du trait de fracture persiste fréquemment après la consolidation et la reprise de la fonction.

Cependant, si la traduction radiologique de la maladie d'Albright est habituellement fidèle, des images craniennes de Paget ou de Leontasis Ossea, un aspect de chondromatose "en rucher" peuvent égarer un instant le diagnostic. C'est un prélèvement au niveau des lésions révélées par ces images douteuses qui viendra à point montrer des images anatomopathologiques typiques de la Dysplasie Fibreuse des Os.

C'est dire l'importance de la BIOPSIE.

Nous reprendrons la description Anatomopathologique de JAFFE qui fait toujours autorité :

L'examen montre du tissu conjonctif fibreux dont le point de départ est central et non périphérique, envahissant la moelle puis la corticale, du tissu riche en collagène avec des fibroblastes à noyaux ovalaires fortement colorés, de structure grossière. En dehors de ce tissu fibreux on retrouve des îlots d'os trabéculé peu calcifié, largement espacés ou

parfois anastomosés entre eux, prenant parfois un aspect flou, uniforme, en rayons de miel ; des fragments de cartilage hyalin, du tissu ostéoïde dans des zones bien vascularisées avec des capillaires dilatés et des épanchements sanguins par extravasation avec hémosidérose.

Il n'est pas rare en outre de voir des lymphocytes, des cellules multinucléées, des cellules lipophagiques, voire des cellules spumeuses qui ne permettent cependant pas de rattacher la maladie aux xanthomatoses comme le voudrait SNAPPER. On peut trouver en outre des kystes de taille variable dans le tissu fibreux ou fibro-osseux, à contenu solide ou liquide, aqueux ou gélatineux.

Il n'est pas rare au cours de l'évolution de voir ces kystes augmenter de volume et c'est souvent à leur niveau que se font les fractures.

L'interprétation pathologique de ces kystes varie suivant les auteurs qui les attribuent :

- soit à une destruction ostéoblastique (SCHLUMBERGER)
- soit à une liquéfaction du tissu fibreux
- soit à une hémorragie résorbée secondairement (LICHTENSTEIN et JAFFE).

Cependant il est des cas où la biopsie peut être d'une interprétation particulièrement délicate. En effet, comme l'ont montré le Pr. DECHAUME et collaborateurs, l'image histologique est différente en des points divers du squelette au même moment évolutif. Au niveau des maxillaires en particulier, les lésions inflammatoires d'origine dentaire peuvent modifier l'aspect histologique et empêcher toute interprétation valable. D'où l'intérêt des confrontations anatomo-cliniques.

Signes BIOLOGIQUES

Avant tout éléments du diagnostic différentiel ils ne donnent pratiquement que des renseignements négatifs. Les différentes constantes biologiques restent en effet normales. Tout au plus peut-on noter une augmentation inconstante des Phosphatases Alcalines.

EVOLUTION

C'est l'évolution de la maladie osseuse. La progression des lésions osseuses peut prendre trois types :

- extension des lésions existantes
- apparition de nouvelles lésions
- augmentation de la déformation.

Elle est dominée par la chronicité.

A/ Les déformations

Au niveau de la tête et de la face en particulier elles augmentent insensiblement mais de façon continue, devenant de plus en plus importantes, de plus en plus disgracieuses avec toutes les répercussions psychiques qui en découlent.

Au niveau des membres, elles sont la conséquence de la succession des récidives de fractures.

B/ Ces fractures

Elles retentissent sur deux plans : physique et intellectuel.

Physique tout d'abord : aux membres inférieurs on note fréquemment une inégalité par raccourcissement du membre atteint. En moyenne de 2 à 4 centimètres, cette différence de longueur entraîne une boiterie et surtout une

scoliose de compensation.

De plus, la possibilité de greffe d'un sarcome sur les fractures n'est pas négligeable.

Intellectuel : ces hospitalisations fréquentes empêchent les enfants de poursuivre normalement leur scolarité dans de nombreux cas.

C/ Au niveau de l'orbite

Les déformations des parois orbitaires et les compressions qui en résultent peuvent se traduire par une exophtalmie, une mydriase, mais les réactions d'accommodation à la lumière et à la distance restent normales. Parfois l'évolution se fait vers l'atrophie optique.

D/ Au niveau de la moelle

On peut observer une paraplégie par compression. Cette paraplégie peut être guérie par décompression par laminectomie mais elle est récidivante et plus difficile à faire regresser au fur et à mesure des interventions (autant que l'on puisse en juger par le seul cas publié jusqu'ici).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

S'il peut être délicat dans le cas de la Dysplasie fibreuse des os isolée, l'association d'une pigmentation ou d'une puberté précoce manifeste, à des lésions osseuses doit faire penser au diagnostic de Syndrome d'Albright et impose la recherche minutieuse du troisième élément.

Dans la pratique, le seul diagnostic qui pourrait vraiment prêter à discussion est celui de la Neurofibromatose de Recklinghausen qui peut associer des lésions osseuses et une pigmentation cutanée. Mais cette maladie est héréditaire :

- au niveau des plaques de pigmentation on note la présence de tumeurs nerveuses isolées ou groupées le long des troncs nerveux, spontanément douloureuses.

Dans le syndrome d'Albright, l'absence de naevus et de tumeur verruqueuse est soulignée maintes fois et notamment par Mlle DAMIENS.

Quant aux lésions osseuses, elles sont très différentes de celles de la Dysplasie Fibreuse des os. Elles se présentent sous la forme de nodules sous-périostés.

Pour être complet , nous passerons en revue ainsi qu'il est classique de le faire les nombreuses maladies que chacun des trois éléments du syndrome pourrait suggérer.

I/ La pigmentation

En dehors de la pigmentation de la Neurofibromatose de Recklinghausen vue plus haut, toutes les autres sont différentes par leur teinte, leur condition d'apparition. Nous citerons pour mémoire : Maladie bronzée d'Addison, Hémosidérose, Argyrisme, Phtyriase du vagabond, voire même les pigmentations ethniques.

2/ La puberté précoce

Il faut savoir qu'un écoulement sanglant anormalement précoce (Précocité isosexuelle incomplète) peut être dû à :

- une tumeur de l'ovaire, les moins rares étant celles de la granulosa.

La maturation pubertaire reste incomplète. L'enfant présente des métrorragies mais pas de cycle véritable. De plus, au moment où ces signes deviennent évidents, la masse ovarienne est toujours assez grosse pour être palpée.

- une tumeur féminisante de la surrénale.

Quant aux précocités isosexuelles complètes, elles peuvent être :

- soit conditionnées par une anomalie intracranienne (tumeur de l'hypothalamus ou de l'épiphyse, séquelles de méningite ou d'hydrocéphalie)
- soit, le plus fréquemment constitutionnelles.

De toutes façons, ces pubertés précoces complètes ou incomplètes ne surviennent pas dans les mêmes circonstances. Son caractère isosexuel constitutionnel, son association à une pigmentation et à des lésions osseuses révélées par l'examen radiologique donnent à cette puberté précoce une place bien à part.

3/ Les lésions osseuses

Parallèlement à la division de la Dysplasie Fibreuse des Os en formes "monostotic" et "polyostic", nous distinguerons les problèmes de diagnostic des lésions osseuses généralisées et localisées.

A - Les affections osseuses généralisées

Nous citerons rapidement :

- Les affections métaboliques telles que rachitisme et ostéomalacie
- La maladie de Lobstein, entraînant des fractures multiples et récidivantes.

Plus classique est le diagnostic différentiel d'avec :

- Les réticuloses et plus spécialement La maladie de Hand-Schuller-Christian avec ses lacunes craniennes associées à un diabète insipide et à des troubles hypophysaires.

Le granulome éosinophile différant par

- les douleurs osseuses fréquentes
- l'image radiologique de lacunes à bords nets

- la biopsie qui met en évidence 2 sortes d'éléments : des leucocytes éosinophiles binucléés et de nombreuses cellules géantes histiocytaires.

- La maladie de Perthes-Junglink (forme osseuse de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann); la richesse des signes associés (manifestations cutanées, pulmonaires, ganglionnaires..) permet un diagnostic aisé.

- Le Myélome multiple des os ou maladie de Kahler : les os sont criblés de lacunes comme taillées à l'emporte pièce. On retrouve de plus une albuminurie de Bence Jones et un envahissement plasmocytaire du myélogramme.

Il faudra éliminer également les autres ostéopathies fibreuses :

- L'ostéose parathyroïdienne de Recklinghausen différente par son syndrome humoral avec polyurie

- l'existence de douleurs osseuses
- l'aspect radiologique de décalcification diffuse sans image véritablement kystique.

- La maladie de Paget

Hypercalcifiante, elle détermine des déformations des os longs, des os du crâne et du bassin. Elle se distingue par des douleurs osseuses et des troubles vaso-moteurs associés. La radiographie montre un os d'aspect floconneux. Parfois les images craniennes peuvent être très proches de celles de la dysplasie notamment dans le "Paget juvénile".

- Les chondrodystrophies peuvent également prêter à discussion mais, comme leur nom l'indique ces maladies sont dues à un trouble du cartilage présidant à l'ostéogenèse. Contrairement à la dysplasie fibreuse des os, elles n'atteignent donc jamais les os du crâne et de la face qui s'ossifient directement à partir

du mésenchyme primitif.

Dans ce groupe, le seul diagnostic important à éliminer est celui de la Dyschondroplasie d'Ollier ou chondromatose multiple ; d'autant plus que les lésions sont assez souvent asymétriques.

Mais :
les os atteints sont raccourcis de façon très importante en général.
les épiphyses sont souvent anormales, irrégulières et fragmentées.
Parfois, à cette chondromatose s'associent des angiomes cutanés (Syndrome de Maffucci).

Il faut savoir que, inversement, la Dysplasie fibreuse des os peut présenter des images radiologiques de chondromatose. Citons plus rapidement :

- la maladie exostosante qui se traduit par la présence d'exostoses sur les os longs. Elle se transmet suivant le mode dominant.
- La Dyschondrostéose de Leri et J. Weil
- Les Dysplasies spondylo-épiphysaires dont on isole actuellement
 - la maladie de Morquio
 - les dysplasies poly-épiphysaires
 - la dysplasie spondylo-épiphysaire tardive.

Rappelons à ce propos que les épiphyses sont intactes généralement dans la Dysplasie fibreuse des os.

Il faudra également savoir isoler les maladies osseuses condensantes :

- La maladie d'Albers-Schonberg ou ostéopétrose qui se distingue par :
 - une densification très importante du squelette
 - son syndrome anémique

son caractère familial
une grande fragilité osseuse et des anomalies
dentaires (racines très fines).

- La maladie de Camurati-Engelmann se traduit
par :

des douleurs à la marche
un épaississement diaphysaire fusiforme
une atteinte de la base du crâne parfois
sévère (c'est la dysplasie cranio-diaphysaire)
mais elle se transmet suivant le mode dominant
autosomique.

- La maladie de Pyle, variante de la précédente,
peut s'accompagner d'une condensation des
os de la base du crâne et de la face réalisant
un "Leontasis ossea".

B - Les affections osseuses localisées

I/ Les affections à localisation uniquement
cranio-faciale et plus particulièrement ma-
xillaire.

Nous distinguerons :

a - Les maladies génétiques :

La plupart de ces affections présentent des
signes bien caractéristiques rendant leur dia-
gnostic assez aisé.

La maladie de Crouzon : cette dysostose
cranio-faciale est bien spéciale avec sa dé-
formation du crâne en "chapeau de clown" et son
atrophie du massif facial.

Les différentes craniosténoses, caractérisées
par la soudure prématurée des sutures de la
voûte crânienne entraînant une hypertension
intra-cranienne.

La dysostose mandibulo-faciale de Frances-
chetti : l'hypoplasie des maxillaires donne à
ces malades un aspect "anti-mongoloïde" (obli-

quité inverse des fentes palpébrales).

La dysostose cléido-cranienne est diagnostiquée très jeune, ces malades présentant une agénésie des clavicules, des inclusions dentaires multiples, une atrophie du maxillaire supérieur et une hypertrophie des bosses frontales.

De ce groupe, le chérubinisme (Cherubism de Jones) ou maladie de Frangenheim pose seul un problème diagnostique délicat. C'est une hyperostose symétrique, héréditaire et familiale de la face.

Les images radiologiques, l'histologie très semblable, le bilan humoral également négatif ont fait que certains auteurs identifient le Chérubinisme et la Dysplasie fibreuse des os. Cependant, la présence d'adénopathies, l'absence d'images histologiques de construction font que d'autres (BUREAU, PARRET, Mme CHAPUT) la considèrent comme autonome.

b - Les lésions inflammatoires dans leur forme chronique qui seule pose des problèmes :

Le contexte clinique (signes fonctionnels et généraux, existence d'une suppuration, de fistules) aide à poser le diagnostic. Il faut cependant savoir que, du fait de la localisation maxillaire, une infection peut se greffer sur une ostéopathie fibreuse et donner tous les signes d'une ostéite chronique. Dans ces cas, la biopsie prend toute son importance.

c - Les autres ostéopathies fibreuses localisées :

- Le fibrome ossifiant :

siégeant le plus souvent au niveau de la région molaire du maxillaire supérieur, il est

en tous points (clinique, biologique) semblable à la dysplasie fibreuse. La radiologie donne au début des images identiques mais elle met en évidence des changements d'aspect de la tumeur dans le temps. L'image pseudo-kystique s'opacifie de telle façon qu'à la fin elle rappelle un ostéome.

Certains auteurs en font une forme monostotique de la dysplasie. D'autres (SCHLUMBERGER) en font une maladie à part, acquise, vraisemblablement d'origine traumatique.

- Les tumeurs hyperplasiques :

Résultant pour DECHAUME et CORONEL d'un processus de réaction à une irritation survenant sur un terrain particulier (troubles sanguins), elles peuvent se présenter cliniquement sous deux formes :

superficielles, elles se manifestent par un épaississement dur et indolore de l'une des tables osseuses,

centrales, de découverte radiologique, elles se constituent autour d'un kyste latent périapical. La radiographie montre un os mité, ouaté, des zones denses voisinant avec des plages décalcifiées radioclares. Les racines des dents sont le siège d'hypercémentose.

- Les scléroses latentes

Différentes car elles se situent au voisinage d'un apex dentaire en forme de baguette de tambour, séparées de lui par une image radioclaire.

d - Les tumeurs bénignes :

- Les tumeurs à myéloplaxes

Elles se manifestent par une soufflure de l'os augmentant de façon insidieuse. La radiographie donne classiquement des images "en nid

d'abeille" en fait très variables. C'est la biopsie qui fera le diagnostic en retrouvant des cellules à myélopaxes (cellules géantes multinuclées).

- Citons les améloblastomes dans leur forme dentifiée

L'image radiologique en est bien différente. Ils siègent le plus souvent au maxillaire inférieur et de préférence à l'angle de la mandibule.

- Au niveau du crâne et surtout de l'orbite, il faudra savoir éliminer :

un méningiome qui passant le long de la voûte crânienne peut pénétrer dans l'orbite.

Plus rarement, un hémangiome, voire un neurofibrome de la voûte ou de l'orbite.

e - Les tumeurs malignes :

- L'ostéosarcome, chez l'enfant surtout peut donner des images radiologiques identiques. L'évolution accélérée, la biopsie feront le diagnostic.

- Le réticulosarcome d'Ewing dans sa forme centrale a une évolution bien différente.

2/ Les affections à localisations osseuses diverses

Nous distinguerons :

a - Les tumeurs fibroblastiques et plus particulièrement les fibromes non ossifiants lorsqu'ils sont de siège diaphysaire peuvent prêter à discussion.

Radiologiquement, l'image est celle d'une lacune à bords nets, excentrique, soufflant l'os. L'amincissement de la corticale peut être

la cause de fractures.

Mais, la biopsie, le curetage chirurgical complété d'une greffe osseuse assure la guérison et confirme le diagnostic.

Citons l'image de "lacune corticale métaphysaire" (cortical defect) - Très fréquente chez les enfants, parfois découverte à l'occasion de douleurs locales, elle disparaît spontanément au cours de la croissance.

b - Les lésions kystiques

- Le kyste essentiel de l'os

Deux fois plus fréquente chez le garçon, la lésion est toujours métaphysaire. La guérison survient après une ou deux interventions suivant que le kyste est encore ou non en évolution (proche ou non du cartilage).

- Le kyste anévrysmal

La radiographie montre une zone de raréfaction osseuse soufflant l'os limitée par un bord très fin (coquille d'oeuf). Son traitement chirurgical peut être très hémorragique. Contrairement à la dysplasie fibreuse des os, il est radio-sensible.

- L'ostéome ostéoïde est différent cliniquement par les douleurs très vives qu'il détermine.

c - Les tumeurs cartilagineuses

- Le fibrome chondromyxoïde

Il atteint les os longs des adolescents : douloureux, il simule plutôt une tumeur maligne.

- Le chondroblastome bénin

intéresse les épiphyses. Douloureux il détermine une impotence articulaire.

- Le chondrome surtout, peut prêter à discussion.

Il est souvent asymptomatique, prédominant au niveau des extrémités. Le diagnostic ne peut être affirmé que par la biopsie. (On a vu des dysplasies authentifiées par l'examen anatomo-pathologique présenter des images radiologiques de chondromatose).

Au total :

Si, devant des lésions osseuses isolées cliniquement, le diagnostic de Dysplasie fibreuse des os peut être délicat, il est en principe plus aisé dans le cas du Syndrome d'Albright du fait de l'existence de la pigmentation et de la puberté précoce. La découverte de ces signes même frustes doit systématiquement en évoquer le diagnostic et déclencher la série d'examens complémentaires qui s'imposent.

ETIO-PATHOGENIE

L'étio-pathogénie du Syndrome d'Albright est encore inconnue. De nombreuses tentatives d'explication de la genèse de ce syndrome ont vu le jour, la naissance de chacune d'elles ne faisant que souligner l'insuffisance des autres.

- L'origine génétique de la maladie ne repose que sur l'observation de quelques cas de pigmentation chez des proches parents.

- La théorie endocrinienne (STERNBERG et JOSEPH)

La plupart des auteurs sont actuellement d'accord pour écarter cette hypothèse. La puberté précoce est considérée comme surajoutée.

- L'observation de quelques cas de troubles

intestinaux au cours de la première et de la deuxième enfance (diarrhées) a fait penser à la possibilité d'un processus ostéomalacique entraînant des lésions osseuses de décalcification.

- ALBRIGHT souleva l'idée d'une théorie neuro-végétative s'appuyant sur la répartition hémiplégique des lésions osseuses et de la pigmentation. Mais en fait, une telle disposition est inconstante. De même, dans plusieurs observations, il nota l'existence de troubles neurologiques et d'antécédents d'encéphalite. Une lésion de la région hypothalamique expliquerait les troubles endocriniens et en l'espèce la puberté précoce.

- LICHTENSTEIN et SNAPPER pensent à un dysfonctionnement du mésenchyme formateur de l'os.

Il semble bien qu'actuellement cette hypothèse soit la plus en vogue. La réponse à ces problèmes pourrait être donnée par la découverte "d'un trouble biochimique cellulaire et d'un dysfonctionnement mésenchymateux" (HARRIS).

Cette méconnaissance profonde de l'étiologie de la maladie expliquera la prudence d'un traitement avant tout symptomatique.

TRAITEMENT

-:-

Le traitement actuel du Syndrome d'Albright se résume à celui des fractures.

Fort heureusement, celles-ci se font le plus souvent "en bois vert". Le peu de violence habituelle du traumatisme causal et la nature fibreuse des lésions de la dysplasie en sont l'explication.

Une simple immobilisation va permettre la consolidation dans un temps à peu près normal tout en sachant que la trace du trait de fracture persiste souvent sur la radio après reprise de la fonction.

Les interventions chirurgicales orthopédiques ne doivent être considérées comme recommandables que si elles sont commandées par :

- l'existence d'une déformation progressive
- une non consolidation
- une fracture de la diaphyse fémorale chez l'adulte.

Toute mesure chirurgicale doit être intégrée dans un programme orthopédique mûrement établi de manière à éviter les difformités. A cet effet, il est important d'attendre la soudure des cartilages de conjugaison avant d'intervenir.

Dans les cas où l'intervention s'impose, à la lumière des derniers travaux des auteurs américains, il semble que les meilleurs résul-

tats soient obtenus en adoptant les attitudes suivantes :

a/ dans les fractures du col du fémur le mieux est de procéder à un curetage suivi d'une greffe osseuse autogène et fixation par un clou d'argent.

b/ Les coxa-vara importantes bénéficient d'une ostéotomie d'angulation ou de déplacement avec greffe osseuse et fixation interne.

c/ Les inégalités de longueur des membres inférieurs peuvent être corrigées par des greffes. D'une manière générale, les autogreffes semblent préférables aux homogreffes.

Il faut insister sur l'importance de l'examen radiologique de l'os donneur pour éviter de greffer un fragment malade.

En résumé, nous retiendrons surtout :

- La prudence avec laquelle sera envisagée toute éventuelle intervention orthopédique.
- Dans ce cas l'importance d'intervenir après la puberté.
- La préférence que l'on accordera aux autogreffes après examen radiologique minutieux du fragment donneur.

Quant au problème de la radiothérapie, il est admis que ces lésions lui sont résistantes. On a cependant pu noter un freinage de l'évolution de la maladie dans un cas de baisse de l'acuité visuelle par compression.

ADDENDUM

-:-

Nous réserverons une place particulière à deux mises au point qui doivent être mentionnées.

La première est une tentative de modification du cadre nosologique du Syndrome d'Albright. En 1951, YETTRA et STARR, plus récemment P. LAGEZE, C. CHASSAGNAN, J. MAITPEPIERRE, enfin en 1961, L. LEGER préconisent une plus grande souplesse et une extension du cadre du "Syndrome d'Albright" aux dysplasies fibreuses des os avec pigmentation présentant une hyperthyroïdie associée ou plus simplement un dysfonctionnement hormonal quelconque.

Ces auteurs présentent comme syndrome d'Albright des dysplasies fibreuses avec pigmentation dont l'élément endocrinien est variable.

Dans les cas de YETTRA-STARR, chez une femme de 54 ans, c'est une hyperthyroïdie modérée avec hyperplasie thyroïdienne et exophtalmie. Le métabolisme basal est à ± 41 . Chez une autre femme de 50 ans, c'est une hyperthyroïdie légère sans exophtalmie, un métabolisme basal à $+ 42$.

Plus récemment, LAPORTE et LEGER rapportent le cas d'une jeune femme de 24 ans présentant une exophtalmie et un métabolisme basal à $+ 29$.

Le deuxième travail se situe dans le cadre du syndrome d'Albright tel qu'il est admis par les classiques (Am. Heart).

Il s'agit d'une fillette de 12 ans (1,39 m 42 kg) présentant un authentique syndrome d'Albright avec pigmentation et puberté précoce.

L'attention est attirée sur le coeur par un souffle très minime. On ne retrouve aucun antécédent de Rhumatisme Articulaire aigu ni de chorée ou de scarlatine.

L'E.C.G. ne montre pas de signe de défaillance cardiaque mais une hypertrophie du ventricule gauche, un rythme sinusal à 85. Le souffle est holosystolique, audible au niveau de l'aire précordiale, maximum au niveau du premier espace intercostal gauche, il irradie dans le cou.

Des cathétérismes sont pratiqués en 1960 sous narcose pour éliminer une malformation cardiaque congénitale. On ne retrouve pas de communication D-G mais une augmentation légère de la saturation du sang veineux et une désaturation artérielle à 91,5 et surtout une augmentation du débit cardiaque (méthode de FICK) à 10,3 et 11.

Les auteurs expliquent cette augmentation du débit cardiaque par analogie avec celle qui est communément observée au cours de la maladie de Paget.

En effet, la biopsie met en évidence une modification profonde de la vascularisation au niveau des lésions osseuses ; les artérioles sont plus nombreuses que la normale, les capillaires artériels sont dilatés et souvent groupés en "bosquet". On retrouve 9 artérioles de 15 de diamètre au lieu de 5 à l'état normal.

Une hypervascularisation était déjà notée par JAFFE dans ses premières observations puis par d'autres auteurs. La poursuite des recherches dans ce sens permettra peut-être de trouver d'autres cas d'augmentation du débit cardiaque au cours du syndrome d'Albright : une observation identique étant publiée en Grande-Bretagne par MAC INTOSH.

CONCLUSIONS

-:-

Avions-nous le droit de poser le diagnostic de "Syndrome d'Albright" dans une forme incomplète comme celle que nous avons présentée ?

Certains auteurs nous l'auraient certainement refusé, réservant cette appellation au syndrome complet associant :

- Pigmentation cutanée
- Lésions osseuses
- Puberté précoce.

Ils nous auraient laissé la possibilité d'appeler cette forme :

Dysplasie Fibreuse des Os avec Pigmentation.

Cependant :

- La puberté précoce manque habituellement chez l'homme.
- Chez la femme, elle manque 3 fois sur 54 dans une liste de cas recueillis par LIEVRE dont on connaît l'autorité en la matière.
- De plus, une tendance nouvelle se dessine, nombre d'auteurs donnant le nom de "Syndrome d'Albright" à des Dysplasies Fibreuses des Os avec Pigmentation, la puberté précoce étant absente et remplacée par une hyperthyroïdie souvent légère. Parfois même le sujet ne présente qu'un aspect physique un peu déficient.

Plutôt que d'accentuer encore le démembrement de ce syndrome, il nous paraît plus logique de garder le terme de "Syndrome d'Al-

bright" à la triade complète telle qu'elle est acceptée par les classiques , l'élément endocrinien étant constitué par la puberté précoce.

Nous réservons à notre cas la dénomination de "Maladie d'Albright".

-:-

Vu :

Vu :

Le Président :

Le Doyen :

Signé : M. DECHAUME

Signé : G. CORDIER

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- 1 - ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH
New England J. Med. 1937, 216, 727.
- 2 - ALBRIGHT F. and BEECHER S.
Syndrome caractérisé par une ostéopathie
fibreuse des aires de pigmentation et un
dysfonctionnement hormonal.
Endocrinology, 22, 411, 1938.
- 3 - ALALFANO J.E.
Les manifestations oculaires du syndrome
de Fuller-Albright (dysplasie fibreuse).
Am. J. Ophth. juil. 1957, 44, n°1, 77-87,
18 fig. (Bibliographie).
- 4 - ANTOINE M., MANCIAUX M. et
et de KERSAUSON M.C. (Mme)
J. Radiol. Electro. mai 1960, 41, n°5,
295-298, 6 fig.
- 5 - ARLIEN-SOBORG U. et IVERSEN T.
Le syndrome d'Albright (osseux).
Acta. paed. sept. 1956, 45, n°5, 558-568,
7 fig. (Biblio.) (Résumé français).
- 6 - BASKIN M.J. et KENNEDY T.J.
Menstruation précoce associée à une dys-
plasie fibreuse polyostéotique.
Am. J. Obst. juin 1951, 61, n° , 1386-
1389, 3 fig.

- 7 - BEHREND A.
Syndrome d'Albright -
Ann. Surg. fév. 1945, 121, n°2, 245-252.
- 8 - BENECDICT P.H.
Les troubles endocriniens dans le syndrome d'Albright (ostéite fibreuse disséminée).
Metabolism, janv. 1962, II, n°1, 30-45
7 tabl. (Biblio.)
- 9 - BERARDINELLI W.
J. Clin. Endocrin. nov. 1950, 10, n°II, 1499-1510, 13 fig. (Biblio.)
- 10 - BOPP P., ARNOLD E.F.
Débit cardiaque et syndrome d'Albright. (dysplasie fibreuse).
Am. Heart J. mars 1962, 63, n°3, 394-398 (Biblio.)
- 11 - BORST W. et REVERS F.
Acta Med. Scand. 15 août 1949, 135, n°2, 91-98, 7 fig. (Biblio.)
- 12 - BOUCHER H., SOUQUET R., ROUMAGOUX J. et GIRAUD J.
Dystrophies thoraciques et syndrome d'Albright.
Presse Méd. 19 nov. 1960, 68, n°51, 1943-1944, 3 fig.
- 13 - BOUDUELLE et CLAISSE R.
Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright, leur place nosologique.
Sem. Hôp. Paris, fév. 1948, 24, n°16, 514-517 (Biblio.)
- 14 - CARLETTI B. et KEHYAYAN E.
Un cas de syndrome d'Albright (dysplasie fibreuse des os).
Minerva ped., 18 fév. 1962, 14, n°7, 159-162, 5 fig. (Biblio.) (Résumé français).

- 15 - CULAND H.
Les maladies de Jaffé-Lichtenstein et d'Albright.
Schweiz. Mschr. Zahn., mai 1958, 68, n°5, 411-431 et juin 1958, 68, n°6, 526-535, 13 fig. (Texte français).
- 16 - DAHLMANN J.
Fortschr. Geb. Röntgenstr., juin 1955, 82, n°6, 723-740, 16 fig. 5 (Biblio.)
- 17 - DAMIENS S.Q.
Ostéite fibro-géodique, pigmentation cutanée et précocité de croissance.
Thèse Paris, 1941, n°44, 161 pages.
- 18 - DECHAUME M., ALBEAUX-FERNET M., GELINET M. et PAYEN J.
A propos d'une observation de syndrome d'Albright (sexe masculin).
Presse Méd. 25 déc. 1954, 62, n°86, 1787-1789, 15 fig. (Bibliographie).
- 19 - DEILLE P.
Le syndrome d'Albright. (Dysplasie fibreuse des os).
Thèse Paris, 1940, n°506, 44 pages.
- 20 - DELACRETAZ J. et RÜTSCHMANN J.P.
Syndrome d'Albright et troubles associés (dysplasie fibreuse).
Dermatologica, juil. août-sept. 1960, 121, n°1-3, 107-120, 6 fig. (Biblio.)
- 21 - DIECKMANN H. et TANZER A.
Clinique de la dysplasie fibreuse et du syndrome d'Albright -
Deutsche Zschr. Nervenhe. 1957, 176, n°6, 617-636, 9 fig. (Biblio.)
- 22 - DUCROQUET R.J. et P.
Traitement chirurgical des localisations fémorales de 6 cas de syndrome

d'Albright -
Presse Méd., 23 avril 1952, 60, n°28,
602-604, 6 fig.

- 23 - DUCROQUET P.C.A.
Contribution au traitement des localisations fémorales du syndrome d'Albright.
Thèse Paris, juin 1952, 60 fig., 143 pages.
- 24 - DUVOIR G., POMMEAU-DELILLE et ALLOITEAU J.J
Syndrome d'Albright chez l'homme.
B.M. Soc. Méd. Paris, 6 et 13 juillet 1945, n°24-25 (4e sér.), 321-325.
- 25 - ERMENTINI A. et LEONARDI P.
Observations cliniques et psychopathologiques dans un cas de syndrome d'Albright.
Riv. Pat. nerv. Ment., 1960, 81, n°2, 386-414. Bibliogr., résumé français.
- 26 - ETZINE S.
Association d'une cataracte et d'un syndrome d'Albright -
Ophtalmologica, 1962, 144, n°5, 371-374
Résumé français.
- 27 - FERRERO
Thèse de Genève, 1942.
- 28 - FONTAINE R., WARTER P., MULLER J.N.,
STOLL G. et CANDAR P.
Syndrome d'Albright.
Radiol. Electrol. 1954, 35, n°11-12, 893-897, 5 fig. (Bibliogr.)
- 29 - GIRAUD J.
Contribution à l'étude du syndrome d'Albright.
Thèse Lyon, 1959, n°116.

- 30 - GORLIN R.J. et CHAUDRY A.
Pigmentation mélanique buccale dans
la dysplasie fibreuse polyostotique
(syndrome d'Albright).
Oral Surgery, août 1957, 10, n°8,
857-862, 6 fig.
- 31 - GUNNAR ULLAND
La dysplasie fibreuse polyostotique.
Syndrome d'Albright.
Acta Chir. Scand. 89, n°2-3, 30 sept.
1943, 113-138, 13 fig. (Bibliogr.)
- 32 - GUY LAROCHE, ROUXEL J. et LAROCHE Cl.
Un cas de maladie d'Albright.
Sem. Hôp. Paris, avr. 1948, 24, n°30,
981-984, 4 fig. (Bibliogr.)
- 33 - HALL P.
Syndrome d'Albright chez un homme adulte.
Brit. Med. J. 3 nov. 1962, n°5313,
1159-1161 (Bibliogr.)
- 34 - HARRIS W.H., DUDLEY H. Jr. et BARRY R.J.
Dysplasie fibreuse. Etude orthopédique,
pathologique et radiographique (Albright).
J. Bone Surg. mars 1962, 44-A, n°2,
207-233, 26 fig. (Bibliogr.)
- 35 - HATT J.J., VAUZANGES B.G. et BILLEREY R.
Pédiatrie, 1960, 15; n°4, 447-448.
- 36 - HERNBERG C. et EDGREN W.
La maladie d'Albright-Jaffé-Lichtenstein.
Acta Med. Scand., 16 sept. 1949, 135,
n°3, 208-215, 7 fig. (Bibliogr.)
- 37 - HERZOG R.
Le traitement opératoire de la maladie
d'Albright.
Zschr. Orthop. 1952, 83, n°1, 38-45.

- 38 - HIBBS R.E. et RUSH H.P.
Syndrome d'Albright
Ann. Int. Med. sept. 1952, 37, n°3
587-593, 3 fig. (Bibliogr.)
- 39 - HOFF F.
Dysplasie osseuse avec puberté précoce
(Albright).
Deutsche Med. Wschr., 13 mai 1949, 74,
n°19, 595-599, 2 fig.
- 40 - HUNTER et TURNBULL.
Brit. J. of Surg. 1931, 19, 203.
- 41 - JAFFE
Arch. of Path. 1933, 16, 63 et 236.
- 42 - JERVIS G.A. et SCHEIN H.
Ach. Path. juin 1951, n°6, 640-650.
- 43 - LAGEZE P., CHASSAGNON C. et MAITREPIERRE J.
Syndrome d'Albright et hyperthyroïdie
(A propos d'une observation).
J. Med. Chir. prat. mars 1956, 127,
n°9, 339-345.
- 45 - LAGEZE P., VIGNON G., TOURAINE R.G.
et RIFFATG
Lyon Méd. 18 oct. 1953, 85, n°42,
245-251, 4 fig.
- 46 - LALIGANT P.E.
Dystrophie polyviscérale d'Albright.
Thèse Paris, 1957, 39 pages dact.
- 47 - LAPLANE, Mlle OEHMICHEN et LHERMITTE
Bull. et Mem. de la Soc. Méd. Hôp.
Paris, 1946, 62, 371.
- 48 - LAPORTE F. et LEGER H.
Dysplasie fibreuse unilatérale du sque-
lette : syndrome d'Albright.

Mém. Acad. Chir. 26 oct. et 9 nov. 1960,
86, n°26-27, 733-739, 3 fig.

- 49 - LAPORTE F., LEGER H. et MALCHAIR G.
Le syndrome d'Albright (dysplasie
fibreuse).
J. Chir. nov. 1961, 82, n°5, 457-475
12 fig. (Bibliogr.)
- 50 - LARA L. (de) et FRANCO G.
Le syndrome d'Albright.
Rev. clin. Espagnola, 15 juil. 1949,
34, n°1, I-II, 3 fig. (Bibliogr.)
- 51 - LAROCHE Cl.
La maladie d'Albright (osseuse).
Sem. Hôp. Paris, 2 juil. 1954, 30, n°43,
2757-2758 (Bibliogr.)
- 52 - LAYANI et DURUPT L.
Maladie d'Albright avec hémicraniose
et dystrophies à type d'enchondromes
multiples.
B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris; 1-8 juil.
1949, 65, n°23-24, 959-965, 4 fig.
- 53 - LICHTENSTEIN
Arch. of Surgery 1938 - 36, 874.
- 54 - LIEVRE
La dysplasie fibreuse des os.
Bull. et Mém. de la Soc. de Med. des
Hôp. de Paris, 1947, 4, 10.
- 55 - LIEVRE
1931, Thèse Paris.
- 56 - LOYSANCE Y. et LOISANCE-ALLAIN (Mme)
Un cas de dysplasie fibreuse des os à
forme disséminée. Maladie d'Albright.
J. Radiol. Electrol. 1949, 30, n°11-12,
708-710, 4 fig.

- 57 - MACHACEK J.
Un cas de syndrome d'Albright.
Zschr. Orthop. 1951, 80, n°2, 308-318
2 fig. (Bibliogr.)
- 58 - MALLET-GUY P., TRILLAT A. et MARION P.
Syndrome d'Albright chez l'homme.
Rev. chir. mai-juin 1942/43. - n°5-6
131-138.
- 59 - MARTON Z. et SOMOGYI J.
Dysplasie fibreuse des os. (Maladie
d'Albright).
Zbl. Chir. 10 janv. 1959, 84, n°2,
66-74.
- 60 - MILLICHAP J.G.
Proc. Roy. Soc. Med. avr. 1952, 45,
n°4, 217-218 - 2 fig. (Bibliogr.)
- 61 - MONDOR H., DUCROQUET R., LEGER L. et
LAURENCE G.
Journ. de Chir., mai 1939, 53, n°5,
593-624, 7 fig.
- 62 - PANDE H.
Syndrome d'Albright chez une fillette
de quatre mois (dysplasie fibreuse des
os).
Acta paed. juil. 1959, 48, n°4, 397-402
(Biblio.)
- 63 - PELLEGRINI G., JACQUEMAIN M.H., BARASCUT A.J
et VESCO M.
Syndrome d'Albright et ankylose stapédo-
vestibulaire.
J. Franç. O.R.L., déc. 1962, II, n°8,
1113-1120.
- 64 - PETERMAN M.G.
Dysplasie fibreuse polyostotique avec
puberté précoce et pigmentation.
J. of Ped. déc. 1956, 49, n°6, 719-727,
11 fig. (Bibliogr.)

- 65 - POLONOWSKI C.
Dysplasie fibreuse des os (Syndrome d'Albright).
Sem. Hôp. Paris, 10 av. 1952, 28, n°27, 1137-1138.
- 66 - ROBSON K. et TOOLD J.W.
Maladie fibro-kystique des os avec pigmentation de la peau et troubles endocriniens.
Lancet, 18 fév. 1939, 236, n°6025, 377-380, 4 fig.
- 67 - ROBERT J., DUCROQUET P.
Syndrome d'Albright. Localisation kystique fémorale avec inflexion grave et fracture.
Rev. Chir. orthop. juil-sept. 1952, 38, n°3-4, 411.
- 68 - SARROUY Ch., COMBE P., BOULARD Cl.
GILLOT F., SENDRA L. et LEGEAIS G.
Syndrome d'Albright chez une enfant musulmane de 16 ans.
Algérie méd. oct. 1957, 61, n°10, 1045-1061.
- 69 - SHLAPOBERSKY V.Ya. et RABINOVICH Yu.Ya.
Tableau clinique et diagnostic du syndrome d'Albright.
Kirourguia (Moscou) mai 1962, n°5, 43-50, 6 fig. (Bibliogr.)
- 70 - SNAPPER
Maladies osseuses -
Paris (Masson & C°) 1938.
- 71 - SNAPPER and PARISEL
Quarterly Journal of Med. 1933, II, 407.
- 72 - TACCONE G. et PELLINI M.
Minerva ped. 2 juin 1956, 8, n°21-22, 745-761, 16 fig.

- 73 - TENG P., GROSS S.W. et NEWMAN Ch.M.
J. Neurosurg. sept. 1951, 8, n°5,
482-493 , 6 fig. (Bibliogr.)
- 74 - TILLIER H. et AKOUN
J. Radiol. Electrol. 1949, 30, n°3-4,
198-200, 4 fig.
- 75 - TRIAL, GINESTET, RECANIERES et DURANCEAU
Syndrome d'Albright à localisation
hémifaciale.
J. Radiol. Electrol. 1950, 31, n°1-2
46-47.
- 76 - VERGER P., GUIGNARD J. et OYHENART J.
Arch. Franç. Péd. 1959, 16, n°4, 484-
499, 6 fig. (Bibliogr.)
- 77 - VERGHESE A.
Proc. Roy. Soc. Med. mai 1962, 55, n°5,
357-358.
- 78 - de VULPIAN P. et KIRSCH J.
J. Radiol. Electrol. 1951, 32, n°9-10,
785-787, 5 fig. (Bibliogr.)
- 79 - WILENSKY A.
Arch. Ped. nov. 1948, 65, n°11, 608-616.
- 80 - ZIESCHE H.
Mschr. Kinderh. avr. 1950, 98, n°4,
204-207.

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-

